

AVALIAÇÃO FONOAUDIOLÓGICA NA ATROFIA DE MÚLTIPLOS SISTEMAS

Estudo com cinco pacientes

Denise Botelho Knopp¹, Orlando G. Povoas Barsottini², Henrique Ballalai Ferraz³

RESUMO - A atrofia de múltiplos sistemas (AMS) é caracterizada pela presença de sinais parkinsonianos, cerebelares, autonômicos e piramidais, em várias combinações. O aparecimento de disartria e disfagia no primeiro ano de manifestação de parkinsonismo, sugere o diagnóstico de AMS. O objetivo deste estudo foi o de caracterizar do ponto de vista fonoaudiológico os distúrbios da fala e da voz dos pacientes com AMS. Foram selecionados cinco pacientes, com idade média de 51,2 anos e com diagnóstico provável de AMS. Cada paciente foi submetido a avaliação neurológica e fonoaudiológica. Esta última foi composta dos seguintes itens: anamnese; avaliação miofuncional e avaliação perceptivo-auditiva da fala. Os sintomas de fala e voz apareceram 1,1 ano após o início dos sintomas motores e a disartria apresentada por todos os pacientes foi a do tipo mista, mesclando os componentes hipocinético, atáxico e espástico, com predomínio do primeiro. Nossos achados são diferentes daqueles comumente vistos em pacientes com a doença de Parkinson, onde o componente hipocinético é o único achado. Os dados levantados indicam que a avaliação fonoaudiológica é importante no diagnóstico diferencial e no planejamento terapêutico da AMS.

PALAVRAS-CHAVE: atrofia de múltiplos sistemas, síndrome parkinsoniana, disartria.

Multiple system atrophy speech assessment: study of five cases

ABSTRACT - Multiple system atrophy (MSA) is characterized by parkinsonian, cerebellar and pyramidal features along with autonomic dysfunction in different combinations. Onset of dysarthria during the first year of the manifestation of a parkinsonian syndrome suggests the diagnosis of MSA. The aim of this study was to characterize the voice and the speech of patients with MSA. We studied five MSA patients with a mean age of 51.2 years. Each patient was submitted to a neurological and a specific speech and voice assessment. The latter consisted of the following: clinical interview, myofunctional examination, and perceptual speech evaluation. Speech and voice complaints occurred at an average time of 1.1 year after the onset of the motor symptomatology. All MSA patients had the mixed type of dysarthrophonia, where hypokinetic, ataxic and spastic components were seen in each of the patients, although hypokinetic component predominated among the others. Our findings are different from what is commonly seen in Parkinson's disease in which hypokinetic component is the only abnormal finding. We think that specific speech and voice assessment is important to establish the diagnosis and to choose the best management of MSA patients.

KEY WORDS: multiple system atrophy, parkinsonian syndrome, speech and voice pathology, dysarthrophonia.

Descrita em 1969 por Graham e Oppenheimer, a atrofia de múltiplos sistemas (AMS) é hoje reconhecida como uma doença degenerativa distinta, com características próprias¹. A prevalência da AMS é de aproximadamente 3/100000 na população com idade entre 50-99 anos² e é, provavelmente, a terceira causa mais frequente de parkinsonismo degenerativo, superada apenas pela doença de Parkinson (DP) e pela paralisia supranuclear progressiva (PSP)². O

diagnóstico definitivo somente é possível com a avaliação anatomo-patológica, com a presença das inclusões citoplasmáticas gliais, sugerindo que as alterações gliais tenham papel fundamental em sua etiopatogenia³. A etiologia definitiva desta entidade continua incerta, sendo sugerida, em alguns estudos, a participação de fatores ambientais⁴.

A AMS é clinicamente caracterizada pela presença de sinais parkinsonianos, cerebelares, autonô-

Setor de Distúrbios do Movimento da Disciplina de Neurologia da Universidade Federal de São Paulo – Escola Paulista de Medicina, São Paulo SP, Brasil (UNIFESP – EPM): ¹Fonoaudióloga, Mestranda em Neurologia na UNIFESP – EPM; ²Neurologista, Mestre em Neurologia pela UNIFESP – EPM; ³Neurologista, Doutor em Neurologia pela UNIFESP – EPM, Chefe do Setor de Distúrbios do Movimento.

Recebido 18 Setembro 2001, recebido na forma final 31 Janeiro 2002. Aceito 9 Fevereiro 2002.

Dra. Denise Botelho Knopp - Rua Engenheiro José Salles 200 Bloco 4 Apartamento 62 – 04776-100 São Paulo SP - Brasil. E-mail: denise_knopp@yahoo.com.br

micos e piramidais, em várias combinações⁵. Quando há predomínio dos sintomas parkinsonianos, é chamada de degeneração estriatonigral; quando o predomínio é dos sintomas cerebelares recebe o nome de atrofia olivopontocerebelar; e, finalmente, quando há o predomínio de sintomas autonômicos recebe o nome de síndrome de Shy-Drager. Sinais piramidais aparecem em aproximadamente 50% dos pacientes⁶. No início, o quadro clínico pode ser semelhante ao da DP, especialmente na forma estriatonigral, trazendo dificuldades diagnósticas. Durante a evolução, o aparecimento de manifestações não comuns na DP, como a pouca resposta à levodopa e a rápida evolução dos sintomas, sugere diagnóstico de AMS⁶. Os principais diagnósticos diferenciais são a paralisia supranuclear progressiva, degeneração corticobasal e demência com corpúsculos de Lewy. O tratamento farmacológico é extremamente limitado, pois a resposta à levodopa, quando ocorre, só é observada nos estágios iniciais da doença. Em função disso, o apoio multidisciplinar ao paciente através de fonoaudiólogos, fisioterapeutas, terapeutas ocupacionais e enfermeiros desempenha papel importante no tratamento³.

Sabe-se que o aparecimento de disartria e disfagia durante o primeiro ano de doença, em paciente com parkinsonismo de etiologia degenerativa, sugere fortemente o diagnóstico de AMS ou outras formas de parkinsonismo atípico². Sendo assim, a atuação fonoaudiológica pode também auxiliar no diagnóstico diferencial da AMS. O tipo de alteração de fala e voz, chamado de disartrofonía, corresponde às alterações que resultam de distúrbios do controle muscular causados por lesões do sistema nervoso central ou periférico⁷. A disartrofonía pode ser classificada como hipocinética, atáxica, hipercinética, espástica e mista⁸. Para que se desenvolvam métodos eficazes de tratamento fonoaudiológico que melhorem a comunicação dos pacientes, se faz necessário, primeiramente, conhecer melhor quais são as alterações fonoaudiológicas que acompanham a doença, classificando o tipo de disartrofonía apresentado pelo paciente.

O objetivo deste estudo foi avaliar fonoaudiologicamente cinco pacientes diagnosticados com AMS, segundo critérios atuais para o diagnóstico⁶, com o intuito de levantar características comuns entre eles e discutir a correlação dos achados fonoaudiológicos e os achados clínicos neurológicos.

MÉTODO

Foram selecionados 5 pacientes, 4 homens e 1 mulher, com idade média de 51,2 anos e com diagnóstico neurológico provável de AMS. Os pacientes são originá-

os do Ambulatório de Distúrbios do Movimento da disciplina de Neurologia da UNIFESP. Os critérios utilizados para o diagnóstico de AMS foram os de Litvan e col.⁶, que são: a) doença esporádica, progressiva, de início na vida adulta; b) combinação, em diferentes formas, de sintomas parkinsonianos (bradicinesia com rigidez ou tremor ou ambos), sinais cerebelares, sinais piramidais, e disfunção autonômica (precedendo ou até 2 anos após o início dos sintomas motores); c) resposta pobre ou ausente à terapia com levodopa. Consideramos como disfunção autonômica a presença de 1) hipotensão ortostática (redução de 20 mmHg na pressão sistólica ou 10 mmHg na diastólica na mudança da posição supina para ortostática); 2) incontinência ou retenção urinária; 3) disfunção erétil nos homens. O resumo dos pontos positivos da avaliação neurológica é relatado para cada caso separadamente na Tabela 1. O estudo foi submetido ao Comitê de Ética em Pesquisa da UNIFESP-EPM e aprovado sob o número 082/01.

Cada paciente foi submetido a avaliação clínica neurológica e também a avaliação clínica fonoaudiológica. Esta última foi composta dos seguintes itens: 1. anamnese (queixa, história, alterações de deglutição, alterações associadas, descrição da atual dificuldade e consequências do distúrbio); 2. avaliação miofuncional da face, língua e velofaringe durante o repouso, posturas sustentadas e em movimento; 3. avaliação perceptivo auditiva da fala considerando os parâmetros qualidade vocal, *pitch* (altura), *loudness* (volume), ressonância, respiração, articulação, prosódia, inteligibilidade e diadococinesia fonoarticulatória.

Para a classificação do tipo de disartrofonía foram considerados os critérios de Darley, e col.⁸, que são: hipocinética, hipercinética, espástica, atáxica e mista.

RESULTADOS

A distribuição dos sinais nos pacientes com AMS, segundo a avaliação neurológica é resumida na Tabela 1. Em resumo, o quadro de cada paciente se caracterizava pelo que segue.

Paciente 1. PT, masculino, 43 anos, com história de 2 anos de bradicinesia e rigidez progressiva e bilateral desde seu início. Ao exame, PA=110/80 mmHg (deitado) e PA=100/80 mmHg (em pé), voz monótona e hipofônica, bradicinesia e rigidez bilateral, dismetria e disdiadococinesia à esquerda, motilidade ocular normal. Resposta à terapia com levodopa ausente até 1000 mg/dia. Exame de imagem por ressonância magnética do crânio (RM) normal.

Paciente 2. NS, masculino, 47 anos, com história de 9 meses de parkinsonismo bilateral, disfunção erétil, sudorese intensa aos mínimos esforços, disartria discreta, motilidade ocular normal, PA=130/80 mmHg (deitado) e PA=120/70 mmHg (em pé). Resposta à terapia com levodopa ausente até 1500 mg ao dia. RM: presença de hipossinal putaminal bilateral em T2.

Tabela 1. Distribuição dos sinais nos pacientes com AMS, segundo a avaliação neurológica.

Pacientes	Sinais Neurológicos			
	Parkinsonianos	Cerebelares	Piramidais	Autonômicos
1	+++	++	Ø	+
2	+++	Ø	Ø	++
3	++	Ø	+	+++
4	+++	Ø	+	++
5	++	+	+++	+++

Ø, ausente; +, leve; ++, moderado; +++, grave.

Tabela 2. Distribuição das características fonoarticulatórias nos 5 pacientes com AMS avaliados.

Pacientes	Sinais Fonoaudiológicos			tSM-tSF	Gravidade
	Parkinsonianos	Cerebelares	Piramidais		
1	++	+	Ø	6 meses	Leve
2	++	+	++	1 ano	Moderado
3	++	+	+	2 anos	Moderado
4	+++	Ø	+	1 ano	Grave
5	+	++	+	1 ano	Grave

Ø, ausente; +, leve; ++, moderado; +++, grave. tSM-tSF, tempo decorrido desde o início das manifestações clínicas da AMS até o aparecimento dos sintomas de voz e fala.

Paciente 3. GI, masculino, 65 anos, com história de 5 anos de parkinsonismo bilateral, disfunção erétil, hipotensão ortostática, PA=110/80 mmHg (deitado) e PA=90/70 mmHg (em pé), incontinência urinária e mãos frias e azuladas. Resposta à terapia com levodopa ausente até 1000 mg/dia. RM: atrofia cortical difusa.

Paciente 4. ADP, masculino, 55anos, história de 2 anos de parkinsonismo bilateral e simétrico, lentificação dos movimentos sacádicos, disartria e disfagia, mãos frias e azuladas, PA=130/80 mmHg (deitado) e PA=115/70 mmHg (em pé), discreto anterocólis, bradipsiquismo e pouca resposta à terapia com levodopa até 1000 mg ao dia. RM: atrofia cortical e discreta atrofia pontina.

Paciente 5. LSL, feminina, 46 anos, com história de 3 anos de parkinsonismo rígido-acinético, incontinência urinária, PA=130/80 mmHg (deitada) e PA= 110/80 mmHg (em pé), lentificação psíquica, disartria e disfagia, liberação piramidal global com reflexo cutâneo plantar em extensão bilateralmente. Reposta praticamente ausente ao uso da levodopa até 1000 mg ao dia. RM: normal.

Os resultados do protocolo fonoaudiológico aplicado são apresentados divididos em três partes, a

saber: anamnese, avaliação miofuncional oral e avaliação clínica fonoarticulatória.

a) Anamnese

No levantamento de dados de anamnese encontramos vários pontos em comum entre os pacientes estudados.

Na história da queixa atual todos os pacientes relataram que as outras pessoas já notaram sua dificuldade de fala, que a instalação da mesma foi gradual e que evoluiu com piora progressiva desde o início; enquanto três pacientes relataram ter percebido primeiro a dificuldade de fala, os outros dois relataram que outras pessoas notaram primeiro sua dificuldade; a duração da queixa e o intervalo entre o início dos sintomas motores e sintomas da fala foram muito variáveis.

Em relação à principal alteração associada ao distúrbio de fala – a alteração da deglutição – verificamos que todos os pacientes relataram sialorréia, presença de resto alimentar em vestibulo oral após a deglutição, dificuldade no ato de deglutir. A maioria (quatro pacientes) relatou ter dificuldade na formação do bolo alimentar especialmente para lidar

com alimentos de consistência sólida. Três pacientes relataram ainda dificuldades de mastigação.

Todos os pacientes relataram que a fala ficou mais lenta, mais baixa, menos precisa na articulação e que necessitavam de esforço para comunicar-se. Constatamos que todos os pacientes relatavam dificuldade em serem entendidos e que gostariam de receber fonoterapia. A maioria nunca recebeu fonoterapia e relatou que as pessoas tinham dificuldade para entendê-los. Três dos pacientes desistiam de se comunicar após algumas tentativas mal sucedidas.

b) Avaliação miofuncional oral

Descrevemos a seguir apenas os dados positivos em comum a todos os pacientes ou à maioria deles.

Face: hipomímica, com movimento simétrico, lento e de amplitude diminuída.

Mandíbula: movimentação lenta, de amplitude diminuída no sentido vertical e horizontal.

Língua: presença de tremor em repouso e posturas sustentadas, movimento lentificado e de amplitude reduzida em movimento.

Velofarínge: sem escape nasal na emissão.

c) Avaliação clínica fonoarticulatória

As características que estiveram presentes em todos os pacientes avaliados foram: qualidade vocal rouca-soprosa de grau variado (dependendo da gravidade do quadro), voz monótona (fonoaudiologicamente chamada de monopitch e monoloudness), flutuação de intensidade, ressonância laríngea com compensação nasal, jatos de fala, pausas inadequadas, imprecisão articulatória e diadococinesia da fala alterada em ritmo e precisão.

Todos os 5 pacientes apresentaram disartrofonias mistas, e as características da disartrofonias estão relatadas na Tabela 2. O tempo médio decorrido desde o início das manifestações clínicas da AMS até o aparecimento das primeiras queixas de voz e fala foi 1,1 ano.

DISCUSSÃO

As alterações da comunicação oral na DP são bem conhecidas, mas estudos semelhantes na população com parkinsonismo atípico têm sido pouco divulgados. Setenta e cinco por cento dos portadores de parkinsonismo desenvolvem alterações de voz e fala que influenciam negativamente sua habilidade de comunicar-se com a família e amigos e limitam suas oportunidades de emprego^{9,10}. Uma abordagem eficiente de terapia para esta população ainda é pouco documentada e, além disso, a intervenção fonoaudiológica usualmente ocorre somente quan-

do a doença já está em estágio avançado. Nesta situação o paciente já está tão debilitado que a única opção que resta é a de se utilizar os recursos de comunicação alternativa. Muitos pacientes permanecem meses ou anos com uma comunicação oral prejudicada diminuindo significativamente a qualidade de vida.

Na década de 90, Countryman e col.¹¹ apresentaram estudo utilizando o método Lee Silvermann de tratamento vocal, desenvolvido para pacientes com DP, em dois pacientes com AMS, com resultados de êxito diferente para cada um, de acordo com o predomínio de sintomas parkinsonianos ou autonômicos; o maior êxito ocorreu com o paciente com predomínio de sinais autonômicos comparado ao paciente com predomínio de sinais parkinsonianos. Portanto, não só a classificação do tipo de disartrofonias é importante, mas também a separação dos sintomas predominantes. Vários estudos têm relatado a presença da disartrofonias na AMS, e alguns deles acrescentam que o tipo ou a gravidade da disartrofonias pode ser importante no diagnóstico diferencial com outras entidades. Esses estudos são mencionados individualmente a seguir.

Bassich e col.¹² acreditam que a presença de sintomas de fala pode auxiliar na diferenciação clínica entre pacientes com disfunção autonômica pura e aqueles com envolvimento neurológico central. Na descrição clássica de 100 casos, Wenning e col.⁵ relatam que a disartria ocorre em quase todos os pacientes com AMS confirmada *post-mortem*.

Tipicamente, as alterações de voz e fala que acompanham os parkinsonismos atípicos são diferentes daquelas observadas na DP, principalmente em relação a dois pontos específicos: a gravidade em relação ao tempo de doença e o tipo de disartrofonias.

Quinn¹³ sugere que um indicador diagnóstico de AMS é a ocorrência de sintomas de fala mais graves e que deterioram mais rapidamente que na DP. Na DP, o intervalo médio entre o início dos sintomas motores e os sintomas de fala corresponde a 6,3 anos¹⁴. Entretanto, nos pacientes com AMS do nosso estudo, encontramos intervalo médio de 1 ano e 1 mês entre a manifestação dos sintomas motores e a dos de fala. Além disso, encontramos em nossa amostra dois pacientes com grau moderado de alteração e dois com grau grave, apesar do aparecimento precoce dos sintomas de fala e voz.

A disartrofonias pode ser subdividida em vários tipos que se distinguem por um conjunto de características perceptivo auditivas. Esta subdivisão pode

ser baseada na idade de início (disartria congênita e adquirida); no diagnóstico neurológico (com disartria vascular, neoplásica) ou na avaliação perceptual (com hipocinética, atáxica) que é a mais comumente utilizada, e a adotada neste estudo.

A disartrofonía que acompanha a DP é classificada como hipocinética e suas características perceptuais são: voz monótona, imprecisão articulatória, pausas inadequadas; jatos de fala, voz rouca/rouca e soprosa e velocidade de fala alterada¹⁵. Entretanto, a descrição da disartrofonía que acompanha a AMS tem sido diversa daquela da DP. Wenning e col.⁵ relatam que a disartria encontrada em sua amostra frequentemente não era tipicamente parkinsoniana; Hanson e col.¹⁶, em estudo específico da síndrome de Shy-Drager, concluem que em comparação com os pacientes parkinsonianos, os pacientes do estudo tinham excesso de rouquidão, emissão basal intermitente (frequência mais baixa da tessitura vocal) e velocidade de fala deliberadamente diminuída.

Em 1996, aparece o primeiro estudo que caracteriza perceptualmente a disartrofonía na AMS. Neste estudo, realizado com 46 pacientes, Kluin e col.¹⁷ concluem que o tipo de disartrofonía que caracteriza esta população é o tipo misto, com a combinação de componentes hipocinéticos, atáxicos e espásticos. Para eles, o componente predominante foi hipocinético em 48% dos pacientes, atáxico em 35% e espástico em 11%. Rehman¹⁸ relata a existência de uma disartrofonía mista com a combinação de componentes hipocinéticos, atáxicos e espásticos. Portanto, os nossos achados de disartrofonía mista com prevalência do componente hipocinético estão de acordo com estes achados.

Se considerarmos que o componente hipocinético da disartrofonía está relacionado aos sinais extrapiramidais, o componente espástico aos sinais piramidais e o componente atáxico aos sinais cerebrais, verificamos que os sinais clínicos da avaliação fonoaudiológica estão diretamente relacionados à fisiopatologia. Eles se correlacionam com os sinais clínicos da avaliação neurológica, embora o predomínio de componentes possa ser diferente para a manifestação clínica neurológica e fonoaudiológica. Ainda, podemos especular que a queixa de aumento de salivagem após o início da doença poderia estar relacionada não somente à dificuldade de deglutição de-

corrente da rigidez da musculatura facial mas, também, a aumento da produção de saliva. Esta poderia ser uma das manifestações da disfunção autonômica.

Portanto, a avaliação fonoaudiológica de cinco pacientes com diagnóstico de AMS nos permite concluir que os sintomas de fala e voz aparecem por volta de 1 ano após o início dos sintomas motores; a disartrofonía apresentada é do tipo mista, mesclando os componentes hipocinético, atáxico e espástico, com predomínio do componente hipocinético; e deste modo diferenciando-se da disartrofonía parkinsoniana, principalmente quanto à gravidade em relação ao tempo de doença e o tipo de disartrofonía. Ressaltamos a necessidade de estudos que utilizem uma amostra maior para a confirmação dos dados levantados aqui e a ampliação do conhecimento, para a elaboração de uma abordagem terapêutica eficaz.

REFERÊNCIAS

1. Swan L, Dupont J. Multiple system atrophy. *Phys Ther* 1999;79:488-494.
2. International Medical Workshop Covering progressive supranuclear palsy, multiple system atrophy, and cortico basal degeneration. *Mov Disord* 2001;16:382-395.
3. Siemers E. Multiple system atrophy. *Med Clin N Am* 1999;83:381-392.
4. Hanna PA, Jankovic J, Kirkpatrick JB. Multiple system atrophy: the putative causative role of environmental toxins. *Arch Neurol* 1999;56: 90-94.
5. Wenning G K, Ben Shlomo Y, Magalhães M, Daniel S E, Quinn N P. Clinical features and natural history of multiple system atrophy. *Brain* 1994;117:835-845.
6. Litvan I, Goetz C G, Jankovic J, et al. What is the accuracy of the clinical diagnosis of multiple system atrophy: a clinicopathologic study. *Arch Neurol* 1997;54:937-944.
7. Darley FL, Aronson A, Brown JR. Differential diagnostic patterns of dysarthria. *J Speech Hear Res* 1969;12:246-252.
8. Darley FL, Aronson A, Brown JR. Clusters of deviant speech dimensions in dysarthrias. *J Speech Hear Res* 1969;12:462-468.
9. Otxoby M. Parkinson's disease patients and their social needs. London: Parkinson's Disease Society, 1982.
10. Streifer M, Hofman S. Disorders of verbal expression in parkinsonism. In: *Adv Neurol* 1984;40:385-393.
11. Countryman S, Ramig LO, Pawlas, AA. Speech and voice deficits in parkinsonian plus syndromes: can they be treated? *J Med Speech Lang Pathol* 1994;2:211-225.
12. Bassich CJ, Ludlow CL, Polinsky RJ. Speech symptoms associated with early signs of Shy-Drager syndrome. *J Neurol Neurosurg Psychiatry* 1984;47:995-1000.
13. Quinn N. Multiple system atrophy: the nature of the beast. *J Neurol Neurosurg Psychiatry* 1989;52:78-89.
14. De Angelis EC. Deglutição, configuração laringea, análise clínica e acústica computadorizada da voz de pacientes com doença de Parkinson. Tese de Doutorado, Universidade Federal de São Paulo. São Paulo 2000.
15. Duffy JR. Motor speech disorders: substrates, differential diagnosis and management. St. Louis: Mosby, 1995.
16. Hanson DG, Ludlow CL, Bassich CJ. Vocal fold paresis in Shy-Drager syndrome. *Ann Otol Rhinol Laryngol* 1983;92:85-90.
17. Kluin KJ, Gilman S, Lohman M, Junck L. Characteristics of the dysarthria of multiple system atrophy. *Arch Neurol* 1996;53:545-548.
18. Rehman HU. Multiple system atrophy. *Postgrad Med J* 2001;77:379-382.